

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N^o 595

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 20 juillet 1899 à 1 heure

PAR

E. de CAMBIAIRE

Né à Valence-d'Albigeois (Tarn) le 19 décembre 1875

DES

Hypertrophies Pseudo-Acromégaliques

AU

COURS DE LA SYRINGOMYÉLIE

Président : M. RAYMOND, professeur

*Juges : MM. { HUTINEL, professeur
 { HUMBERT et ROGER, agrégés*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les différentes parties de l'enseignement médical

PARIS

JOUE ET BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1899

595

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 20 juillet 1899 à 1 heure

PAR

E. de CAMBIAIRE

Né à Valence-d'Albigeois (Tarn) le 19 décembre 1875

DES

Hypertrophies Pseudo-Acromégaliques

AU

COURS DE LA SYRINGOMYÉLIE

Président : M. RAYMOND, professeur

*Juges : MM. { HUTINEL, professeur
 { HUMBERT et ROGER, agrégés*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les différentes parties de l'enseignement médical



PARIS

JOUBE ET BOYER

IMPRIMEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1899

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen : M. BROUARDEL.

Professeurs :

Anatomie	MM. FARABEUF.
Physiologie.	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	{ HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	DEBOVE.
Histologie.	LANNELONGUE.
Opérations et appareils	CORNIL.
Matière médicale et pharmacologie.	MATHIAS DUVAL.
Thérapeutique	TERRIER.
Hygiène	POUCHET.
Médecine légale.	LANDOUZY.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	PROUST.
Pathologie expérimentale et comparée.	BROUARDEL.
	N.....
	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	{ POTAIN.
Maladies des enfants	JACCOUD.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	HAYEM.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DIEULAFOY.
Clinique des maladies du système nerveux	GRANCHER.
Clinique chirurgicale.	
Clinique ophthalmologique	{ JOFFROY.
Clinique des maladies des voies urinaires	
Clinique d'accouchements	
	FOURNIER.
	RAYMOND.
	BERGER.
	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
	PANAS.
	GUYON.
	PINARD.
	BUDIN.

Agrégés en exercice :

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	DUPRE	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRE	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA (Aug.)	GILLES DE LA	MENETRIER	VARNIER
BROCA (André)	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTHER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques: M. RIEFFEL

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHAUFFARD

Professeur agrégé de la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hôpital Cochin

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

Médecin de la Salpêtrière
Officier de la Légion d'Honneur

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion d'observer à l'hôpital Cochin, dans le service de M. Chauffard, un cas de syringomyélie qui, par certaines particularités symptomatiques, s'écartait des formes classiques de cette affection.

Notre malade présentait, avec le syndrome sensitif et les troubles trophiques de la syringomyélie, « une » hypertrophie segmentaire de tout le membre supérieur droit ».

Ce cas, publié récemment dans la revue neurologique par M. Chauffard et son interne M. V. Griffon, constitue une rareté. En effet, nous n'avons pu en retrouver qu'une dizaine de semblables dans toute la littérature médicale.

Cette observation nouvelle, jointe à la série déjà observée « *des hypertrophies pseudo-acromégaliques de la syringomyélie* », sera le sujet de notre thèse inaugurale.

Nous devons dire d'ores et déjà que nous n'avons pas la prétention d'apporter dans cette étude des documents inédits :

Nous avons voulu grouper tous les cas observés jusqu'à ce jour et en dégager, par une scrupuleuse analyse, les caractères essentiels de cette forme particulière de syringomyélie.

Avant d'aborder notre travail, nous tenons à rendre à tous nos maîtres un juste hommage de remerciements.

Sans oublier MM. les professeurs Chalot et Bézy dont nous avons été l'élève à la Faculté de Toulouse, nous exprimerons notre plus vive gratitude à tous nos maîtres de Paris, et plus particulièrement à MM. Chauffard, Tuffier et Descroizilles.

Notre reconnaissance sera grande envers M. Chauffard dont nous avons longtemps fréquenté le service.

Attiré de bonne heure vers ce maître que son nom aurait suffi à nous rendre cher, s'il ne l'était devenu encore davantage par son talent autant que par sa bienveillance, nous avons retiré de son enseignement la meilleure partie de nos connaissances médicales.

Nous avons eu le plaisir de connaître auprès de lui deux internes d'un grand talent et d'un brillant avenir, MM. Griffon et Castaigne. Nous leur adressons nos remerciements pour les connaissances pratiques et les bons procédés dont nous leur sommes redevable.

Enfin, nous prions M. le professeur Raymond d'agréer nos remerciements pour le grand honneur qu'il nous a fait en voulant bien accepter la présidence de notre thèse.

HISTORIQUE ET EXPOSÉ DU SUJET

Depuis que la syringomyélie est venue grossir le cadre de la neuro-pathologie, grâce aux travaux anatomiques de Simon, Hallopeau, Schultze, Joffroy et Achard et aux études cliniques de Debove, Déjerine, Charcot, Bruhl, etc. ; le tableau symptomatique de cette affection va s'agrandissant tous les jours.

Au fur et à mesure des observations nouvelles on a pu lui attribuer les troubles trophiques les plus divers. Ils présentent tantôt le type mutilant et destructif de Morvan, tantôt le type atrophique de Duchenne. Ils peuvent encore apparaître sous forme d'hémiatrophie de la face (Queyrat et Chrétien, Déjerine et Miraillet) ou « d'hypertrophies atteignant le squelette et les parties molles, et rappelant jusqu'à un certain point « l'acromégalie. »

Holschewnikoff signalait, en 1890, le premier cas de ces hypertrophies, mais il les croyait dues à une réunion chez le même sujet de la syringomyélie et de l'acromégalie.

En 1891, Charcot et Brissaud publiaient un cas très intéressant d'hypertrophie de la main gauche, et

le distinguaient nettement de l'acromégalie pour en faire le fait de la syringomyélie.

Dans le même ordre d'idées, Marie signalait, en 1894, un cas de *chiromégalie* avec déformation d'un pied.

Chantemesse observait, en 1895, un syringomyélique présentant une hypertrophie notable des deux mains.

En Angleterre, Peterson, dès 1893, avait vu un cas analogue ; mais il l'interprétait à la façon d'Holschewnikoff, en qualifiant d'acroméganique l'hypertrophie par lui observée.

En Allemagne, Schlesinger en 1897, a publié l'histoire d'un malade ayant présenté avec une hypertrophie de la main droite un ensemble de troubles sensitifs rappelant la syringomyélie. Mais ces troubles sensitifs ayant été passagers, l'auteur rejette le diagnostic de syringomyélie et croit à un syndrome nouveau, qu'il désigne sous le nom de « Macrosomie « partielle avec troubles bulbaires ». Sans discuter ici sur ce cas, nous croyons pouvoir le rapprocher des précédents.

En 1899, M. Chauffard et son interne V. Griffon publiaient dans la revue neurologique l'observation qui a été le point de départ de notre thèse, sous le titre : « *Hypertrophie segmentaire de tout un membre supérieur avec troubles syringomyéliques, ayant même topographie.* »

La même année, Lunz avait observé en Allemagne un cas presque semblable.

Enfin, Hoffmann et Maixner ont publié aussi en Allemagne des observations analogues.

Dans tous les cas que nous venons de citer, ainsi que nous le démontrerons plus loin, la syringomyélie était évidente. Nous ferons cependant une exception pour celui de Schlesinger, qui a cependant avec les autres de grandes ressemblances.

Il ressort clairement d'une étude d'ensemble que les hypertrophies complexes accompagnant la syringomyélie ont une physionomie particulière.

Dans une première partie de notre travail nous synthétiserons leurs caractères les plus saillants.

Dans un deuxième chapitre, nous ferons le diagnostic de ces hypertrophies avec l'acromégalie proprement dite.

Nous dirons enfin un mot de leur pathogénie, qui paraît encore très obscure.

Nous ne parlerons pas du traitement qui ne présente ici rien de particulier.

ETUDE CLINIQUE

Les hypertrophies pseudo-acromégaliques de la syringomyélie sont essentiellement complexes.

« Elles sont loin d'avoir toujours les mêmes localisations. » Elles ont cependant une prédilection marquée pour les mains, d'où le terme « *chiromégalie* » employé par Marie et Lunz pour les désigner. Tantôt les deux mains sont atteintes en même temps ; tantôt une main seulement est hypertrophiée. Elles se localisent rarement aux pieds ; une seule observation de ce fait a été rapportée dans le cas de Marie, qui refuse même de reconnaître à la déformation de ce pied le type pseudo-acromégalique. Franchissant les limites du poignet, elles peuvent atteindre les divers segments du membre supérieur jusqu'à sa racine. C'est ce qui a été démontré dans les observations de Lunz et de Chauffard. Ce dernier a même vu la clavicule présenter un épaississement considérable. Deux fois seulement (Peterson, Holschewnikoff), la face et les autres extrémités ont paru prendre part au processus hypertrophique ; celui-ci était surtout marqué aux deux mains (1^{er} auteur), à la main gauche (2^{me} auteur).

Les modifications de la face et des pieds, reléguées au second plan et même négligées dans la description, ne nous paraissent pas devoir entrer en ligne de compte et, d'accord avec Marie, nous ne verrons dans ces deux cas que des hypertrophies partielles des mains.

Considérées en elles-mêmes, au point de vue de leur forme, de leur constitution intime, « ces hypertrophies ont « pour caractère dominant l'irrégularité. » La main est épaissie, lourde ; l'augmentation de son volume ne porte que sur deux dimensions : largeur, épaisseur. La longueur n'est pas sensiblement modifiée. Mais l'hypertrophie n'est pas uniformément répartie dans tous les segments de la main. En somme, *il n'y a pas « proportion dans la disproportion »*. Les parties les plus modifiées sont les articulations métacarpo-phalangiennes et les doigts. Et ceux-ci, inégaux entre eux, sont loin de présenter sur toute leur longueur un diamètre uniforme. Ils ne sont pas régulièrement cylindriques, mais prennent plus ou moins la forme de fuseaux.

A quoi tiennent ces inégalités de dimension ? A l'inégal développement des parties constituantes de la main. Tous les tissus de la main, squelette, tissu cellulaire, peau, concourent à créer l'hypertrophie ; mais à des degrés divers. Et suivant la part qui revient à chacun d'eux dans le processus, on a des aspects différents. Nous mettrons à part les muscles qui, comme nous le ferons remarquer plus loin, sont souvent atrophies, mais pas toujours.

La peau est généralement épaisse, rugueuse ; les sillons en sont profondément dessinés, ce qui lui donne, ainsi qu'aux doigts, un aspect ficelé, capitonné. La consistance en est assez marquée, mais en malaxant la main, on fait rouler facilement cette peau sur les parties profondes ; on peut l'en détacher par de grands plis et le tégument externe paraît trop grand, ce qui tient à l'atrophie musculaire sous-jacente. Dans certains cas où les muscles sont peu modifiés, ces caractères font défaut.

L'épaississement du tissu cellulaire est variable. On l'apprécie facilement à la palpation.

Les modifications du squelette ont été nettement démontrées, dans certains cas, par l'examen radioscopique. Chez le malade de M. Chauffard, les os étaient légèrement hypertrophiés. On notait seulement une condensation de leur tissu compact. Mais en revanche on notait des lésions articulaires, des ostéophytes aux extrémités épiphysaires des phalanges, et des synostoses dans la région carpienne. Ce qui paraît ressortir des examens radioscopiques, comme de la simple exploration extérieure, « c'est la fréquence de l'ostéo-
« pathie et de l'arthropathie évoluant sans fluxion, sans
« douleurs et rappelant, par certains côtés, les arthro-
« pathies tabétiques. »

Dans le cas de Charcot, il y avait « subluxation de
« l'auriculaire sur le métacarpien correspondant ; les
« gaines tendineuses étaient épaisses ; le poignet lui-

« même était gonflé et la synoviale des extenseurs
« envahie par ce processus de sclérose bien spécial
« qui répond à la tumeur dorsale du carpe. »

Par suite de ces modifications de la charpente osseuse de la main, que viennent encore grossir celles du tégument externe, l'harmonie est absolument rompue.

Les doigts sont souvent fléchis, par suite des lésions articulaires et tendineuses, et impuissants à se mettre en extension complète.

Mais les hypertrophies ne se localisent pas toujours aux mains, comme nous le disions plus bas. Quand elles gagnent l'avant-bras, les extrémités épiphysaires du cubitus et du radius sont anormalement développées. La clavicule était épaissie à son extrémité externe dans le cas de M. Chauffard, où tout le membre supérieur prenait part à l'hypertrophie.

Mais ce qui contribue à donner aux déformations qui nous occupent leurs caractères les plus saillants, « c'est la présence des troubles trophiques et sensitifs
« de la syringomyélie. »

Les troubles trophiques sont l'atrophie musculaire et les altérations du type Morvan.

L'atrophie musculaire qui, à la main, rappelle le type Aran-Duchenne, envahit les éminences thénar et hypothénar et les interosseux, et lui donne l'attitude d'une griffe. C'est elle qui fait paraître la peau trop grande pour les parties sous-jacentes. Elle peut ce-

pendant manquer comme chez le malade de M. Chauffard. Dépassant les limites de la main, elle peut envahir tout un membre supérieur, fait appréciable à la mensuration et au dynamomètre, ou tout un côté du corps. Le malade de Charcot, dont la main gauche était hypertrophiée, présentait de l'atrophie musculaire dans tout le côté gauche. Il avait remarqué « son côté faible » en montant à cheval. Quand il était en selle, disait-il, il se sentait toujours penché à gauche et avait toutes les peines du monde à se mettre dans une rectitude absolue.

Les troubles mutilants présentent des degrés divers, depuis les ulcérations plus ou moins profondes de la peau jusqu'aux lésions atteignant tous les tissus des doigts et constituant la dactylite de Morvan. Par suite de panaris à répétition frappant successivement le même doigt ou des doigts voisins, il n'est pas rare de voir des phalanges disparaître. (Charcot et Chantemesse.)

Joignez à cela les déformations des ongles qui sont racornis, en griffe, et vous vous ferez une idée des formes que peuvent prendre les mains soumises à un travail pathologique si profond : mains en battoir, à peau épaisse, sillonnée de crevasses ; à doigts renflés en fuseaux, fléchis, plus courts les uns que les autres, terminés par des ongles racornis ; tous ces caractères pouvant être réunis chez le même sujet.

Mais ce qui domine toute cette scène pathologique, *ce sont les troubles de la sensibilité*. Presque toujours les premiers en date, ils ne font jamais défaut et sont comme la signature de l'affection primordiale : la syringomyélie.

Tous les malades que nous avons en vue étaient bien des syringomyéliques. Nous ne ferons d'exception que pour celui de Schlesinger, et en cela nous acceptons le diagnostic de cet auteur. Mais ce cas que nous avons tenu à joindre aux autres, à cause des analogies qui le rattachent à la syringomyélie, ne peut amoindrir en rien les constatations faites par les autres auteurs. Ceux-ci ont toujours vérifié le syndrome sensitif particulier à la syringomyélie : *la dissociation de la sensibilité*, si bien dénommée par Charcot. Intéressant une partie plus ou moins étendue des membres et du corps, l'analgésie doublée de thermo-anesthésie se distribuait de la façon classique : en gant, en manche, en gigot. Le malade de M. Chauffard avait une vraie veste d'anesthésie. Et, détail particulier, les hypertrophies qui nous occupent venaient toujours se superposer aux troubles sensitifs.

Toutes les mains pseudo-acromégaliques étaient insensibles à la douleur, à la température. Le malade de Chantemesse s'était maintes fois brûlé les doigts sans s'en apercevoir, au contact de la cigarette. Mais cependant, hypertrophies et troubles sensitifs ne partageaient pas toujours les mêmes limites.

Chez le malade de M. Chauffard, l'hypertrophie ne dépassait pas la racine du membre supérieur droit, tandis que les troubles sensitifs empiétaient sur la face, la nuque et une partie du thorax. Dans le cas de Charcot, l'hypertrophie intéressait la main gauche seulement et tout le côté gauche du corps était anesthésié. Le malade n'avait pas senti la brûlure produite par un fer chaud qu'on lui avait appliqué sur le côté, à l'occasion d'une crampe.

Et, si ces troubles trophiques et sensitifs ne suffisaient pas pour caractériser la syringomyélie, nous pourrions leur ajouter la scoliose maintes fois citée dans nos observations.

La syringomyélie était donc évidente dans tous les cas et les hypertrophies complexes, diversement localisées par le processus syringomyélique, venaient grossir le bilan des troubles trophiques dus à cette affection.

DIAGNOSTIC

Nous venons d'étudier les hypertrophies de la syringomyélie ; nous nous sommes efforcé d'en montrer les caractères les plus saillants, tels qu'ils paraissent ressortir des observations jusqu'à ce jour publiées. Il nous reste à les comparer aux hypertrophies de la maladie de Marie, avec lesquelles elles ont quelques ressemblances, mais dont elles diffèrent essentiellement.

La vue de mains hypertrophiées éveille tout d'abord l'idée d'acromégalie. M. Chantemesse eut cette impression quand il remarqua par hasard, à l'Institut Pasteur, le malade qui a fait l'objet de son observation ; mais il ne se laissa point tromper par les apparences extérieures, et il constata bien vite que l'acromégalie n'était nullement en cause.

Les hypertrophies acromégaliques et syringomyéliques diffèrent « par leurs caractères extérieurs, leur nature intime, leur localisation et l'ensemble des symptômes concomitants. »

Aspect extérieur et constitution intime. — La main acromégalique est large, en battoir, épaisse, de lon-

gueur peu modifiée ; elle est loin d'être proportionnée aux autres segments du membre supérieur ; mais elle n'est pas difforme. En somme, suivant l'expression de Marie, elle présente de la *proportion dans la disproportion*. Toutes les parties en sont également et régulièrement développées : les doigts sont droits, non fléchis, leur diamètre est sensiblement uniforme d'une extrémité à l'autre ; ils sont à peu près cylindriques et ressemblent à des « saucissons. »

Nous avons vu que, dans la syringomyélie, l'hypertrophie est surtout marquée au niveau des têtes métacarpiennes et que les phalanges des divers doigts et d'un même doigt sont inégalement développées. Les doigts, au lieu d'être cylindriques, sont fusiformes et le plus souvent fléchis.

Dans l'acromégalie, tous les tissus sont hypertrophiés : os, tissu cellulaire, peau ; le développement de ces diverses parties, sans être tout à fait égal pour chacune d'elles, marche à peu près parallèlement.

Dans la syringomyélie, nous voyons les parties constituant de la main modifiées, mais à des degrés divers. Tantôt c'est le tissu osseux, tantôt c'est le tissu cellulaire ou la peau qui prend la part prépondérante dans le processus hypertrophique.

Dans l'acromégalie, le squelette est régulier et, à part son développement excessif, peu modifié : développement des os des extrémités et des extrémités des os, telle est la formule de Marie.

Dans la syringomyélie, nous trouvons des hypertrophies ossenses inégalement localisées et accompagnées d'exostoses, d'ostéophytes, de subluxations, de lésions des synoviales articulaires et tendineuses. Ostéopathie et arthropathie se donnent rendez-vous pour produire des lésions ne manquant pas d'analogie avec celles du tabes.

Examinons l'état de la peau dans les deux cas.

Chez les acromégaliques, elle est épaisse, les sillons en sont profonds ; elle est plus ou moins foncée, mais intacte et nullement altérée. La pression donne une sensation de fermeté assez marquée, quoique souvent les muscles sous-jacents soient atrophiés ; mais quand ils le sont, ils le sont bien moins que dans la syringomyélie.

Que nous disent les observations sur la peau des mains syringomyéliques ? Elles paraissent toutes calquées sur le même type ; les ulcérations, les sillons, les cicatrices n'y font jamais défaut : cicatrices de brûlures non senties, ou cicatrices résultant d'ulcérations mutilantes anciennes.

Nous n'insisterons pas pour le moment sur ces lésions du tégument externe ; nous y reviendrons plus bas à propos des troubles trophiques spéciaux à la syringomyélie.

Les ongles eux-mêmes ne présentent pas le même aspect dans les deux affections. Chez les acromégaliques, les ongles sont larges et aplatis, s'adaptant très bien en cela à la phalangine qui présente le même

aspect. Ils présentent le plus souvent des stries longitudinales, ils sont cannelés. Parfois ils se recourbent sur les côtés, de façon à prendre la forme d'une tuile.

Dans la main syringomyélique rien de semblable. Les ongles présentent parfois des cannelures longitudinales ; mais le plus souvent ils sont atrophiés, déformés, plus ou moins recroquevillés en forme de griffe. Notons en passant qu'il n'est pas rare de les voir manquer à certains doigts, ayant subi le sort de la phalange correspondante disparue à la suite d'un panaris.

En somme, dans l'acromégalie, pas de troubles trophiques ; dans la syringomyélie, on trouve à la main comme ailleurs les troubles trophiques mutilants les plus divers, depuis la simple ulcération, la crevasse la plus bénigne, jusqu'aux lésions articulaires et tendineuses et aux dactylites profondes, dont la conséquence est la disparition d'une ou plusieurs phalanges et la flexion plus ou moins complète des doigts.

Donc, abstraction faite de toute autre considération, l'hypertrophie qui accompagne la syringomyélie considérée en elle-même, d'après la forme et l'aspect extérieur qu'elle donne à la main, est toute différente de l'hypertrophie acroméganique.

Localisation. — Mais là ne se bornent pas les divergences, et c'est ici surtout que le tableau change dans les deux cas.

Dans la syringomyélie, l'hypertrophie est complexe

quant à sa localisation. Parfois limitée à une main, à un pied, elle peut envahir les deux mains ; mais elle n'est pas essentiellement limitée aux extrémités. Elle peut atteindre tout un segment de membre, tout le membre supérieur, jusques et y compris la clavicule. Les observations de Lunz et de Chauffard en font foi.

Pouvons-nous dire que, contrairement à ce que l'on observe dans l'acromégalie vraie, elle n'atteint jamais la face et toutes les extrémités des membres à la fois ?

Nous sommes tout disposé à l'affirmer, et ce caractère de localisation partielle nous paraît ressortir clairement de l'étude des faits observés.

Cependant Holschewnikoff et Pétersson prétendent avoir vu la face et toutes les extrémités prendre part au processus hypertrophique. Malheureusement leurs observations sont incomplètes sur ce dernier point. Ils décrivent très bien, le premier, l'hypertrophie de la main gauche, le second, l'hypertrophie des deux mains ; mais pour ce qui est de l'hypertrophie des autres extrémités, ils se contentent de les signaler. Aussi, la part prépondérante qu'ils reconnaissent implicitement aux modifications des mains nous autorise à ne voir dans leurs cas que des hypertrophies partielles.

Dans l'acromégalie, au contraire, ce n'est pas une main, un pied, qui sont hypertrophiés ; la lésion frappe à la fois les deux mains et les deux pieds, mais elle n'empiète pas sur les autres segments des membres,

ou très peu. Elle atteint aussi la face et le crâne. En un mot, limitée aux extrémités, elle les frappe toutes. Suivant le sens étymologique du mot tous les *acron* sont modifiés et, d'après la formule de Marie, « l'hypertrophie atteint tous les os des extrémités et l'extrémité des os ».

Stigmata acromégaliques. — Par suite de ces modifications, l'acromégalique offre un aspect étrange ; il suffit de le voir pour faire le diagnostic de son affection. Nous n'avons pas l'intention de reproduire ici le tableau symptomatique de la maladie de Marie. Nous nous bornerons à donner pour ainsi dire le signalement de l'acromégalique.

Portant un front trop bas et fuyant sur des bosses frontales trop développées, avec une charpente orbitaire très forte, l'acromégalique a parfois des yeux saillants sous d'épaisses paupières. Son nez est épais, épaté, camard ; les pommettes sont préminentes, les lèvres épaisses, lippues. La mâchoire inférieure, dont l'angle est obtus, est fortement proéminente et amène en avant des dents qui ne correspondent plus à celles du maxillaire supérieur. La face, dans son ensemble, a la forme d'un ovale allongé. Le prognathisme du maxillaire inférieur tend à lui donner une apparence de concavité antérieure, qui fait penser à quelque formidable coup de sabre ayant fait reculer le maxillaire supérieur.

Muni de la double bosse du polichinelle, par suite

de la cyphose cervico-dorsale et de la direction du sternum et des dernières côtes en avant, l'acromégallique a le thorax aplati transversalement. Par suite de cette voussure, ses bras paraissent beaucoup trop longs ; ils supportent d'énormes mains en forme de battoirs qui descendent presque jusqu'aux genoux, quand elles sont pendantes. Cette charpente grotesque est soutenue par une énorme base de sustentation. Les pieds sont épais, comme des pieds d'éléphants.

Ajoutez à cet ensemble bizarre un larynx très développé, rendant des sons caverneux, et vous ne serez pas étonnés que Freund ait ainsi traduit l'impression produite sur lui par la vue d'un acromégallique entrant dans son cabinet : « J'ai eu la sensation d'avoir devant moi une sorte de singe anthropomorphe, habillé de vêtements humains et prenant pour marcher l'attitude bipède ! »

Et s'il nous était permis de rappeler nos souvenirs personnels, nous signalerions le fait suivant, qu'il nous a été donné d'observer en curieux et à une époque où nous n'aurions pu lui donner une explication scientifique.

Nous avons plusieurs fois contemplé la difformité d'un grand bossu à tête d'orang-outang qui faisait profession d'exhiber des mains extraordinairement grosses. Ce qui nous a le plus frappé chez cet individu, c'est qu'une pièce de cinq francs disparaissait sous son pouce, qui la débordait largement et sans effort.

Nous n'insisterons pas plus longtemps sur une description qui serait trop longue pour le cadre de notre travail. L'acromégalique est si profondément stigmatisé, qu'il suffit d'en avoir vu un dans sa vie pour reconnaître tous les autres. Il n'est donc pas possible de confondre ces hypertrophies multiples et si bien localisées avec des hypertrophies partielles d'une main, de tout un membre supérieur.

Chez l'acromégalique, l'hypertrophie de toutes les extrémités est le symptôme fondamental. Elle prime tous les autres et souvent elle résume à elle seule toute la maladie.

Symptômes concomitants. — Dans la syringomyélie, les hypertrophies partielles sont un symptôme secondaire et par leur évolution, et par leur importance. Elles rentrent dans la catégorie des nombreux troubles trophiques propres à cette affection, relevant d'altérations médullaires, et sur lesquels nous ne reviendrons pas. Elles sont loin de constituer à elles seules toute la maladie ; elles sont toujours accompagnées de troubles sensitifs dont la présence est la signature anatomique de l'affection causale. La dissociation syringomyélique de la sensibilité a toujours été observée par les auteurs ayant signalé la chiromégalie : conservation de la sensibilité tactile et du sens musculaire, abolition de la sensibilité à la douleur et de la sensibilité thermique.

Les acromégaliques ne présentent rien de sembla-

ble. Chez eux les troubles sensitifs sont nuls ou à peu près nuls. Ils sentent très bien quand on les pique, quand on les brûle et l'on n'en a jamais vu qui soient porteurs de brûlures, survenues sans éveiller leur attention.

Et quand, chez ces derniers, viennent se joindre aux hypertrophies des symptômes généraux graves, ils sont tout différents de ceux de la syringomyélie. Troubles oculaires, troubles génitaux, troubles profonds de la nutrition, troubles encéphaliques viennent parfois grossir le bilan de la maladie. Nous avons eu l'occasion d'observer dernièrement, dans le service de M. Chauffard, une acromégalie qui est en même temps une grande glycosurique.

Cette complication de l'acromégalie, prise au hasard parmi tant d'autres et plusieurs fois observée par les auteurs, ne rentre pas dans le cadre de la syringomyélie.

Nous ne voulons pas dire par là qu'un syringomyélique n'ait pas le droit de devenir diabétique; la coïncidence des deux affections peut avoir lieu. Mais quand le diabète vient s'associer à l'acromégalie, nous croyons qu'il y a là plus qu'une coïncidence fortuite; c'est un trouble de nutrition générale joint à d'autres troubles de nutrition locale et reconnaissant probablement la même origine.

Mais, sans aborder ces points encore obscurs de pathogénie, nous croyons que les deux affections syringo-

myélie et acromégalie sont suffisamment tranchées pour qu'on n'aille pas rapporter à l'une d'elles des troubles de nutrition relevant de l'autre. Elles sont si caractérisées que nous sommes étonnés de voir des auteurs confondre les deux affections et rapporter les hypertrophies partielles, qui sont l'objet de notre étude, à la coïncidence chez le même sujet de l'acromégalie et de la syringomyélie. Il y a, disent-ils, des acromégalies partielles jointes au syndrome sensitif et trophique de la syringomyélie. Mais l'acromégalie a pour essence de ne pas être partielle ; elle est généralisée à toutes les extrémités. Et l'on doit refuser l'épithète d'acromégalique à ce qui est hypertrophie purement locale. C'est du moins ce qui ressort des travaux parus jusqu'ici.

« On peut objecter que, dans l'acromégalie comme
« dans la syringomyélie, les localisations symptôma-
« tiques sont sujettes à varier ; que le type idéal de la
« maladie n'est pas réalisé dans tous les cas ; que
« l'hypertrophie circonscrite à une seule main, par
« exemple, pourrait à la rigueur ne dépendre que du
« degré de la lésion centrale.

« Mais à cela il est facile de répondre que, sans
« rien préjuger de la lésion centrale, il n'y a qu'à re-
« garder de près et qu'il sera toujours aisé de recon-
« naître des différences notables entre l'hypertrophie
« acromégalique et l'hypertrophie syringomyélique. »

(Extrait de la clinique de Charcot).

PATHOGÉNIE

La pathogénie des hypertrophies qui accompagnent la syringomyélie nous paraît assez obscure.

Sont-elles dues à des lésions nerveuses périphériques ou à des altérations de l'axe cérébro-spinal ?

Dans le cas de Holschewnikoff, le seul suivi d'autopsie, cet auteur constata : une dégénérescence des nerfs du plexus brachial jusque dans leurs terminaisons au niveau de la main hypertrophiée, et de plus des lésions non douteuses de syringomyélie. La moelle présentait un gliome irrégulièrement excavé, depuis la 2^e paire cervicale jusqu'à la 9^e dorsale. La formation gliomateuse commençait, à gauche, dans la corne postérieure pour devenir plus centrale et se terminer à droite, dans la corne antérieure. Holschewnikoff, frappé de la coïncidence des lésions nerveuses périphériques et de la chiromégalie du même côté, en conclut que celle-ci était fonction des premières.

M. Chantemesse a constaté chez son malade des modifications du nerf cubital du côté gauche. Ce nerf, plus gros que de coutume, présentait des nodosités tout le long de son trajet. La nature intime de ces altérations ne put être connue, faute d'examen ana-

tomique. Du reste, M. Chantemesse ne voit aucun rapport entre l'hypertrophie de la main et les lésions du nerf cubital. Il se contente de poser la question de la nature lépreuse de ce cas de syringomyélie.

En admettant que les lésions des nerfs périphériques entrent pour une part quelconque dans la production des hypertrophies, elles ne sauraient toujours les expliquer, car elles font défaut dans tous les autres cas.

Il est donc rationnel de chercher ailleurs l'origine de ces hypertrophies.

Leur évolution, sans fluxion, sans douleur, parallèlement aux troubles trophiques et sensitifs de la syringomyélie atteste pour ainsi dire une influence myélopathique.

Ne pourrait-on pas aller plus loin et remonter à la localisation même de la lésion médullaire ?

Sans être trop affirmatifs, la plupart des auteurs estiment qu'il y a dans ces cas une altération de la substance grise centrale. Des raisons d'analogie plaident, en effet, dans le sens de cette localisation.

Il ressort clairement des expériences de Schiff et des examens nécropsiques que la substance grise centrale est le conducteur des impressions thermiques, qui disparaissent quand cette partie de la moelle est détruite.

Or nous avons toujours vu, dans nos observations, les hypertrophies superposées à une abolition de la

sensibilité thermique. Ne pourrait-on pas déduire de la coïncidence de ces deux phénomènes qu'il y a causalité unique?

Mais cette raison de coïncidence n'a pas toute la valeur qu'elle aurait pu présenter. Quoique superposées, hypertrophies et thermoanesthésie ne partagent pas toujours les mêmes limites. Chez le malade de M. Chauffard, tandis que l'hypertrophie atteignait tout le membre supérieur droit, les troubles sensitifs empiétaient sur la face et une partie du thorax, restés normaux comme développement. — Pourquoi cette différence de conséquences trophiques entre le thorax, la face et le membre supérieur.

Si nous jetons un coup d'œil sur deux observations de syringomyélie, la 1^{re} de Queyrat et Chretien, la 2^{me} de Déjerine et Miraillié, nous voyons la dissociation syringomyélique s'accompagner à la face d'atrophie manifeste.

Pourquoi, dans certains cas, la syringomyélie localise-t-elle des modifications hypertrophiques, dans d'autres cas des modifications atrophiques?

Ces différentes questions sont encore insolubles.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. — Un cas de syringomyélie et de dégénérescence particulière des nerfs périphériques avec troubles trophiques (acromégalie) HOLSCHEWNIKOFF et RECKLINGHAUSEN (*Virchow's Archiv.*, t. CXIX. p. 10).

P. II..., âgé de 36 ans, valet d'écurie, meurt de tétanos reconnu par un médecin, dans trois jours, n'a pas été observé antérieurement.

Autopsie pratiquée par le professeur Recklinghausen.

Aspect extérieur. — Nez et lèvres quelque peu épais et saillants. Joues et menton id...

Gerçures au niveau des deux mains, surtout à gauche ; hypertrophie au niveau des deux mains très marquée pour la main gauche.

Pieds grossiers, lourds, la peau de la plante paraît débordante, orteils épais et massifs.

L'examen a porté principalement sur la moelle épinière, les 4 derniers nerfs cervicaux gauches, leurs ganglions, et le plexus brachial jusque dans ses branches terminales, la main gauche.

Moelle. — Formation gliomateuse plus ou moins excavée dans la substance grise (depuis la 2^e paire cervicale jusqu'à la 9^e dorsale) commençant dans la corne postérieure

gauche, devenant plus centrale et finissant dans la corne antérieure droite.

Nerfs. — Dégénérescence, jusqu'à leurs extrémités, des nerfs de la main gauche.

Main gauche. — Gerçures nombreuses, grosse callosité sur la face palmaire (*vola manus*).

Pouce courbé, articulation interphalangienne subluxée.

Exostose au niveau de la tête du 3^e métacarpien.

Peau ridée sur face dorsale.

Ongles recourbés.

Mensuration de la main gauche :

Largeur de la main à la base du pouce. . .	106 m. m.
Contour » à l'exclusion du pouce. . .	220 "
Longueur du pouce	65
Contour de sa phalange.	105
» de sa phalangette.	78
Longueur de l'index.	90
Contour de sa phalange.	80
» de sa phalangette.	65
Longueur du médius.	95
Contour de sa phalange	76
» de sa phalangette	76
Longueur du 4 ^e doigt	100
Contour de sa phalange.	75
» de sa phalangette.	62
Longueur du 5 ^e doigt	80
Contour de sa phalange.	64

N. B. — Holschewnikoff voit dans cette hypertrophie le fait de l'acromégalie, à laquelle il attribue une origine neurotique : lésions des branches terminales du plexus brachial.

OBSERVATION II. — Sur un cas de syringomyélie observé en 1875 et 1890 — CHARCOT et BRISSAUD. *Progrès médical*, 24 janvier 1891, n° 4, p. 73.

M. X..., âgé de 25 ans, officier, vient consulter M. Charcot en 1875, pour une affection nerveuse consistant en une incoordination de la marche, liée à une faiblesse de toute la moitié gauche du corps. On a dit à M. X..., qu'il est ataxique et il craint qu'on ait dit vrai. En effet, la façon anormale dont il marche n'est pas sans analogie avec celle du tabes : il lance la jambe gauche de côté et d'autre, à chaque pas qu'il fait, sans pouvoir la diriger.

M. Charcot constate en plus un état spasmodique de la totalité du membre, l'exagération considérable du réflexe rotulien, la trépidation épileptoïde ; et des crampes douloureuses partant de la région lombaire et s'irradiant à la face interne de la cuisse et à la face antérieure de la jambe.

Bref, la démarche de M. X... ne ressemble en rien à celle d'un ataxique, si ce n'est par la difficulté qu'il éprouve à placer le pied à l'endroit voulu. Elle ressemble

beaucoup plus à celle de l'hémiplégie infantile compliquée d'un certain degré d'athétose.

Antécédents héréditaires : néant.

Antécédents personnels : pas d'accidents nerveux, pas de maladie vénérienne, pas d'habitudes d'intempérance. A 5 ans, une attaque de fièvre intermittente ; à 18 ans. une fièvre pernicieuse suivie d'une forte rougeole, enfin depuis l'âge de 12 ans, une longue série de plaies et bosses, comme il en arrive, dit-il, à tous les jeunes gens passionnés pour le cheval.

Début de la maladie : à 10 ans. M. X... raconte que, à cette époque, montant à cheval à côté de son père, il se sentait pencher à gauche sur sa selle, comme s'il était plus lourd de ce côté ; en 1868 (il avait alors 18 ans), la sensation de pesanteur à gauche qui, jusqu'à cette date, n'avait apporté que fort peu de trouble dans ses mouvements, se compliqua d'une faiblesse réelle dont il s'aperçut en patinant. C'est aussi en patinant qu'il s'aperçut que son pied gauche avait une tendance marquée à se tourner en dedans et que sa jambe gauche avait plus de peine à se fléchir sur la cuisse. Enfin il éprouvait dans le flanc gauche une raideur persistante, limitant d'une façon notable les mouvements de flexion du tronc de ce côté. Malgré tout cela, il était encore peu gêné. Deux ans après, il fait la campagne d'Allemagne et ne ressent rien pendant quelque temps. Un matin il se réveille avec tout le côté gauche paralysé, mais des frictions énergiques ramènèrent le mouvement. « Depuis lors, dit M. X... la

« contraction nerveuse dans le flanc gauche et à la partie
« inférieure de la cuisse n'a cessé de s'accroître. Peu à
« peu elle est devenue permanente ; l'extension du membre
« inférieur ne s'est plus jamais faite complètement. Cette
« jambe se porte plus difficilement en avant ; elle peut à
« peine se plier ; quelquefois elle ne se plie pas du tout. »

M. Charcot affirme à M. X... qu'il y a eu erreur de diagnostic, qu'il a une affection spinale spasmodique sur l'origine de laquelle il ne peut se prononcer.

Le traitement hydrothérapique est institué et suivi avec une certaine régularité pendant 6 mois chez M. Keller. Puis le malade rejoint son régiment en province et M. Charcot le perd de vue complètement.

Quinze ans après :

Etat du malade examiné par MM. Charcot et Brissaud en octobre 1890.

M. X... est atteint d'une *hémiplégie gauche spasmodique*. La contracture est très prononcée au bras et à la jambe, mais davantage à la jambe. Pendant la marche, l'avant-bras est à demi-fléchi, la jambe est raide, se meut tout d'une pièce, oscille de divers côtés et le pied ne s'appuie sur le sol que par son bord externe. Les orteils sont relevés. La face plantaire regarde en dedans. Le tronc est incliné à gauche ; l'intervalle costo-iliaque de ce côté est rétréci ; il existe une légère scoliose lombaire à concavité tournée à gauche. Les réflexes rotuliens et olécraniens sont très exagérés. L'épilepsie spinale provoquée persiste indéfiniment ; la jambe trépide spontanément

dans certaines positions, surtout dans la position assise, lorsque la pointe du pied s'appuie sur le sol. Les réflexes plantaires sont exagérés,

Les mouvements du bras et de l'épaule gauche sont très limités. Le membre dans sa totalité, moins la main, est réduit à une impotence presque complète. Mais grâce à la conservation des fonctions du poignet et des doigts, le malade peut encore exécuter certains mouvements, dont il s'acquitte d'ailleurs, sinon avec adresse, du moins avec beaucoup d'ingéniosité.

Tout le côté droit est parfaitement sain. Ni à gauche, ni à droite, il n'existe d'atrophie musculaire proprement dite, mais les muscles du côté gauche sont certainement moins développés que ceux du côté droit.

Pas de tremblements fibrillaires.

La sensibilité tactile est intacte à gauche comme à droite. En revanche *la sensibilité thermique* est presque totalement abolie (pour le chaud et pour le froid) sur toute la moitié gauche du corps, y compris la face, la langue et le pharynx. Le malade déclare qu'il ne perçoit que les températures très élevées ou très basses. Il porte sur la région lombaire gauche des cicatrices de brûlures étendues, produites par un fer chaud appliqué sur cette région à l'occasion de crampes, il y a 5 ou 6 ans environ. Cette application d'un fer chaud n'a pas produit de douleur vive, tandis que les pointes de feu, prescrites il y a 15 ans par M. Charcot, provoquaient une douleur véritable.

La sensibilité à la douleur, sans être complètement

abolie, ne subsiste qu'à peine. La piqure, le pincement de la peau ne donnent à peu près que des sensations de contact. Sur quelques points très limités, l'analgésie est complète.

Les sensibilités sensorielles sont intactes. Le champ visuel, mesuré par M. le Docteur Gosselin, de Caen, n'est rétréci dans aucun sens. Il n'existe d'ailleurs nul trouble visuel, si ce n'est une légère diplopie, « lorsque le malade regarde à gauche derrière lui, en portant fortement la tête à gauche. »

L'analgésie et la thermo-anesthésie datent de 1882. Elles ont donc actuellement 8 ans seulement d'existence.

Les cicatrices de brûlures constatées à la région lombaire gauche sont d'un blanc nacré, déprimées par places et saillantes en d'autres points. Elles ont toutes les apparences de formations chéloïdiennes commençantes. Il n'est pas inutile de faire remarquer que ce trouble trophique accidentel occupe une région qui depuis assez longtemps était le siège de crampes plus ou moins intenses, rapportées par le malade à la contracture des muscles profondément situés, vraisemblablement le carré lombaire et le psoas ; or, les cicatrices dont il s'agit correspondent à la sphère de distribution cutanée des branches lombaires qui président à l'innervation de ces muscles.

Là ne se bornent pas les troubles trophiques.

La main gauche dans son ensemble est beaucoup plus volumineuse que la droite ; elle est large, épaisse, camarde sans avoir augmenté de longueur. Les doigts sont volumineux, comme boursoufflés ; la peau est plus ru-

gueuse ; les plis de la surface palmaire sont plus profonds, bref, l'aspect général rappelle à s'y méprendre le type acromégalique si bien décrit par Marie.

Toutefois, certaines particularités méritent d'être relevées. Les articulations métacarpo-phalangiennes et les articulations phalango-phalangiennes sont sensiblement hypertrophiées ; les doigts ne sont donc pas uniformément cylindriques. Les petites jointures sont le siège d'un gonflement épiphysaire, survenu progressivement, sans fluxions douloureuses, sans craquements ; on n'observe rien de semblable de l'autre côté. Ces arthropathies multiples, unilatérales, limitées à la main gauche, sont donc, il n'est pas besoin d'y insister, d'origine trophique. Il existe d'ailleurs, en dehors des articulations proprement dites, deux autres régions de la main où l'on remarque un gonflement considérable et permanent des tissus ; c'est d'abord, au-dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne du médus, une bosse arrondie, régulière, visible surtout dans l'extension du doigt et qui paraît être formée soit par un cul-de-sac de la synoviale articulaire, soit par un empatement de la séreuse du tendon extenseur. En second lieu il existe, à la partie interne et supérieure de la première articulation carpo-métacarpienne, une large convexité mollassse, pâteuse, nettement limitée, présentant exactement les caractères extérieurs de ce qu'on appelle « la tumeur dorsale » du carpe.

Enfin deux doigts portent des cicatrices de panaris survenus il y a huit ans environ, l'un au médus, l'autre à

l'index, successivement, sans cause connue et sans les phénomènes douloureux et fébriles des panaris ordinaires. Le panaris de l'index a été relativement grave, puisqu'il a entraîné la perte d'une partie de la phalange.

OBSERVATION III. — Syringomyélie à forme acromégallique (chiromégallie, déformation d'un pied). MARIE. *Soc. Méd. des hôp.*, 6 avril 1894, p. 221.

La main droite est notablement plus grosse que la gauche. Cette augmentation de volume est d'ailleurs plus nette pour les doigts que pour la région carpo-métacarpienne.

Dans cette dernière région, l'accroissement porte surtout sur les trois premiers métacarpiens et un peu plus sur le quatrième.

Le diamètre transverse, au niveau de la partie moyenne de la main, est : à droite. 9 cent. 5
à gauche 8 cent. 8

La circonférence, au niveau de la tête des métacarpiens, est : à droite de 21 cent. 5, à gauche de 19 cent. 5.

Les doigts de la main droite sont notablement plus gros que ceux de la main gauche ; cette différence est plus particulièrement marquée pour le médius, un peu moins pour l'index et le pouce : elle existe aussi pour l'annulaire et l'auriculaire, comme suit :

	à droite	à gauche
Circonférence de la phalangette du		
pouce.	7 c. 7	6 c. 9
» de la base de l'index.	7, 5	7, 0
» de l'index au ni-		
veau de l'articula-		
tion phalango-pha-		
langienne	7, 5	6, 5
» du médius au niveau		
de l'articulation de		
la phalangine avec		
la phalangette . .	6, 7	5, 5
» de l'auriculaire à sa		
base	6, 6	5, 0

Longueur des doigts et de la main à peu près égale des deux côtés.

Forme massive des doigts de la main droite, mais pas de changement de direction ; extension un peu incomplète.

Peau plus rugueuse au niveau des articulations avec traces d'anciennes ulcérations superficielles.

Extrémités inférieures. — Le pied gauche est plus cambré, plus court, plus large que le pied droit.

Longueur totale du pied gauche : 21 centimètres.

» du pied droit : 22 centimètres 3.

Circonférence oblique passant
du milieu de la plante au

milieu du dos de pied : à gauche = 25 centimètres.

à droite = 24 centimètres.

Mesure du col de pied : à gauche = 31 centimètres.

à droite = 32 centimètres.

Circonférence au niveau de

l'extrémité antérieure des

métatarsiens : à gauche = 24 centimètres.

à droite = 22 centimètres.

Sur la face plantaire du pied gauche, traces d'anciennes ulcérations et au niveau de l'extrémité antérieure du 5^e métatarsien vestiges de mal perforant, ulcérations indolores.

Pied droit normal, offre parfois, mais rarement, des ulcérations.

Scoliose.

Troubles de sensibilité (thermo anesthésie, zones d'anesthésie limitées par des lignes droites).

OBSERVATION IV. — Sur un cas de syringomyélie à forme acromégalique. CHANTEMESSE (*Progrès médical*, 27 avril 1895), n° 17, p. 273.

X.. 42 ans, cultivateur. Remarqué à l'institut Pasteur par suite de scoliose et du volume énorme de ses mains.

Antécédents héréditaires. — Néant.

Antécédents personnels. — A 15 ans, suite de frayeur,

fièvre et éruption de vésicules bulleuses aux pieds, aux mains et à la gorge (?) qui se serait répété tous les mois jusqu'à 25 ans.

A 23 ans, pendant son service militaire, panaris au petit doigt de la main droite, accompagné de douleurs, ayant duré 2 mois et laissant à sa suite le petit doigt complètement fléchi.

A 34 ans, second panaris sur la même main, à la face dorsale de la première phalange du médius ; à la suite, doigt raide et fléchi.

A 41 ans, troisième panaris sur la dernière phalange du même médius. Après l'incision, la flexion du doigt devient encore plus marquée.

Cependant les mains augmentaient peu à peu de volume et se creusaient, surtout pendant l'hiver, de crevasses assez profondes.

Quant à la scoliose que le malade présente d'une façon si manifeste, il ne sait à quelle époque elle a commencé à se développer.

Pas de syphilis, pas d'habitudes d'intempérance.

Etat actuel. — Ce qui frappe le plus c'est le volume et la déformation des mains.

La main droite est la plus difforme. Hypertrophie de l'apophyse styloïde du radius, de sorte que les métacarpiens paraissent aplatis au-dessous. Circonférence du poignet : 22 centimètres.

Pourtour des 4 dernières articulations métacarpo-phalangiennes : 27 centimètres.

Doigts gros en boudin (circonférence de la base du médius : 12 centimètres), généralement fléchis, surtout le petit doigt.

La main gauche est moins déformée. Doigts mobiles quoique légèrement fléchis. Face palmaire sillonnée de crevasses profondes, surtout au niveau des plis métacarpo-phalangiens.

La peau des deux mains est épaisse.

Les ongles sont déformés, atrophiés. Les uns sont tombés plusieurs fois, les autres sont striés longitudinalement avec taches d'un blanc nacré.

Déformations articulaires symétriques, surtout au niveau d'articulation métacarpo-phalangienne.

Atrophie musculaire (thénar-hypothenar). Espaces interosseux déprimés.

Avant-bras, à 20 centimètres au-dessus de l'apophyse du cubitus = à droite, 30 centimètres ; à gauche, 29 centimètres.

Nerf cubital gros comme une plume de corbeau dans la gouttière olécranienne, à droite. Au-dessus de l'olécrane on sent deux nodosités (noisettes) sur le trajet du nerf. La pression de ces petites tumeurs provoque une douleur irradiant en bas vers le bord interne de l'avant-bras, en haut vers le paquet vasculo-nerveux du bras.

Bras. — Biceps nettement dessinés. A 14 centimètres au-dessus de l'épitrochlée, la circonférence égale à droite 28 centimètres, à gauche 29.

Epaules. — *Atrophie* des deltoïdes (surtout à droite).

Epaule gauche douloureuse et tuméfiée avec frottements synoviaux d'arthrite sèche.

Atrophie des pectoraux.

Pas de mouvements fibrillaires dans les muscles atrophiés.

Langue diminuée de volume dans sa moitié droite.

Région dorsale : *scoliose à concavité dirigée à gauche.*

Epaule gauche abaissée ; omoplate droite déviée en dehors.

Membres inférieurs à peu près normaux (un peu massifs et teinte cyanosée).

Réflexes rotuliens exagérés.

Réflexe pharyngien conservé.

Réflexe du poignet exagéré à droite, diminué à gauche.

Modifications de la sensibilité :

Sensibilité au tact partout conservée.

Sensibilité à la douleur diminuée aux membres supérieurs, surtout aux mains.

Sensibilité thermique abolie aux membres supérieurs, surtout à droite.

Sensibilité faradique abolie à droite.

Sens musculaire conservé.

Sensibilité des muqueuses intacte.

Troubles vaso-moteurs : raie méningitique.

Yeux : strabisme paralytique.

Intelligence intacte.

OBSERVATION V. — Hypertrophie pseudo-acromégalique segmentaire de tout un membre supérieur avec troubles syringomyéliques ayant la même topographie. —

CHAUFFARD et GRIFFON. *Revue neurologique*, 1899, page 319.

Le nommé Alphonse B..., âgé de 48 ans et demi, tonnelier, né dans le Loiret et habitant Paris depuis 1871, vient nous consulter pour une hypertrophie du membre supérieur droit.

Antécédents. — Son père, âgé de 74 ans, est bien portant. Sa mère est morte, à 66 ans, d'une maladie d'estomac. Il a une sœur de 47 ans, bien portante; une sœur est morte, à 3 ans, de méningite; et enfin un frère est mort en 1892 de phtisie pulmonaire.

Marié pour la première fois en 1874, à l'âge de 24 ans, le malade n'a pas d'enfants de cette première union; il perd sa femme à 30 ans, de la poitrine.

Remarié à l'âge de 38 ans, il a un enfant qui a aujourd'hui 7 ans et demi, et qui est bien constitué, bien portant.

De 18 à 23 ans, ainsi que dans son enfance, paraît-il, le malade a présenté des phénomènes nerveux survenant brusquement, par attaques, en moyenne une toutes les semaines, attaques caractérisées par des étourdissements passagers (il raconte que tout d'un coup il voit alors tout tourner autour de lui et est obligé de s'appuyer sur un

meuble). A trois reprises il s'est agi d'une véritable crise, courte, brusque, sans perte absolue de connaissance. Il a été réformé pour ces étourdissements.

Dans les antécédents, on retrouve aussi une pneumonie double il y a 6 ans.

A partir de 1880, le malade ressent dans le bras droit des picotements, des élancements, partant du coude et remontant vers l'épaule.

En 1886, en travaillant à la pompe-siphon, il perçoit, au niveau de l'épaule droite, des craquements qui l'obligent à déposer le broc qu'il tenait à la main, et, depuis, il a toujours été gêné de ce côté pour travailler, et a conservé une légère impotence et de la limitation des mouvements de l'épaule, surtout du mouvement d'élévation.

Il y a sept ou huit ans que le malade s'est aperçu que son bras droit augmente de volume; il y a seulement deux ans que le poignet a pris des proportions considérables. A cette époque, à deux reprises séparées par un intervalle d'une quinzaine de jours, l'avant-bras aurait été le siège d'un certain gonflement, sans rougeur notable de la peau, disparaissant rapidement sous des cataplasmes à la fleur de sureau.

Au mois de mars 1898, le malade vient voir M. Chauffard qui fait radiographier le bras droit, mais l'épreuve ne donne pas de résultat satisfaisant.

Etat actuel, 3 novembre 1898. — Le malade est un homme de 90 kilog. 400, obèse, grisonnant, présentant,

sur la poitrine, des poils à la base desquels se voient des lésions d'eczéma séborrhéique.

Teint légèrement coloré. Arborisations vasculaires sillonnant la partie inférieure du nez. Les deux yeux offrent un début d'arc sénile.

Les membres supérieurs sont couverts de poils, d'une façon égale des deux côtés. La peau des jambes offre un aspect ichtyosique, sans poils, sans varices superficielles.

Le malade éprouve parfois des crampes dans les cuisses et les mollets ; il a souvent des bourdonnements d'oreille du côté gauche, depuis des années ; l'ouïe est même affaiblie de ce côté.

La vue est bonne, mais de temps en temps de petites flammèches dansent devant les yeux.

Le malade n'urine jamais la nuit. L'examen des urines, pratiqué il y a quelque temps, n'a rien révélé d'anormal.

Si l'on fait déshabiller le malade, ce qui frappe c'est, d'une part, l'augmentation de volume du membre supérieur droit, et, d'autre part, une saillie formée dans la région sus-claviculaire droite par un pseudo-lipome très marqué.

L'augmentation des dimensions du bras est totale, depuis la racine jusqu'à l'extrémité. L'hypertrophie paraît porter surtout sur le système osseux ; la peau a conservé son aspect normal.

D'autre part, tout le long du membre supérieur droit,

dans la région de l'épaule, dans la partie droite du cou et la joue droite, la sensibilité au contact se trouve diminuée ; la sensibilité à la douleur, au froid, et à la chaleur est abolie. Le malade a remarqué, lorsqu'on lui rase la barbe, que la partie inférieure de la joue droite n'a pas la même sensibilité que la joue gauche.

L'articulation de l'épaule droite présente des craquements d'arthrite sèche et de périarthrite, perceptibles principalement dans les mouvements de flexion et d'extension ; tous les mouvements sont limités dans leur amplitude, et surtout l'abduction.

L'articulation du coude ne paraît pas frappée d'arthrite. Le poignet droit est presque doublé de volume ; on sent nettement les extrémités inférieures du radius et du cubitus, hypertrophiées chacune dans une égale proportion. La main est également augmentée dans toutes ses dimensions. Le bras droit ne semble pas accru dans sa longueur.

Voici les dimensions respectives des deux membres supérieurs :

	Côté droit	Côté gauche
	Circonférence	Circonférence
Poignet	22 cent. 1/2	17 cent. 1/4
Avant-bras	25 cent. 1/2	25 cent.
Coude	30 cent. 1/2	27 cent.
Bras	33 cent.	28 cent. 1/2

Appareil respiratoire : normal.

Appareil circulatoire : cœur, léger éclat du second bruit aortique.

Jamais d'épistaxis.

Examen des urines : Ni sucre, ni albumine.

Etat du malade, le 22 février 1899. — Le malade revient nous voir. Il pèse 90 kilog. 400, absolument comme en novembre dernier. L'état général continue d'être bon ; l'appétit est conservé, les digestions se font sans trouble.

Quelques points d'acné sur la partie supérieure du thorax et sur le front ; léger arc sénile cornéen ; arborisations vasculaires, serpentines, rouges, sur le lobule du nez et les narines.

Le corps thyroïde est impossible à percevoir, car le cou est court, et le cartilage cricoïde dépasse à peine le niveau de la fourchette sternale.

Les urines ne contiennent toujours ni albumine, ni sucre.

Les réflexes rotuliens sont conservés à gauche, exagérés à droite. Pas de trépidation épileptoïde.

Localement, le bras droit semble s'être encore hypertrophié depuis le dernier examen. La mensuration comparative donne les résultats suivants :

	Côté droit	Côté gauche
Poignet	24 cent. 1/2	17 cent. 1/4
Avant-bras . . .	26 cent. 1/2	25 cent.
Coude	31 cent.	27 cent.

D'autre part, la recherche de la force dynamométrique donne 32 pour le côté gauche, et 24 pour la main droite. Au cours de la manœuvre, on perçoit des craquements dans le poignet droit.

Dans le creux sus-claviculaire droit, saillie adipeuse sous-cutanée, développée surtout dans la région postérieure, entre le creux sus-claviculaire proprement dit et la fosse sus-épineuse, saillie de la grosseur d'une orange aplatie, qu'on ne retrouve pas dans la région analogue du côté opposé.

La clavicule droite est augmentée de volume ; on la voit pointer sous la peau en deux endroits, au niveau de la tête et au niveau de la convexité antérieure.

La clavicule gauche ne fait aucune saillie.

A la palpation, on se rend compte que ces soulèvements claviculaires droits sont bien d'origine osseuse ; la tête de la clavicule est très hypertrophiée ; de même la convexité de l'os est beaucoup plus épaisse et plus marquée que du côté opposé.

Le membre supérieur droit présente le même développement pilaire que le gauche ; la peau n'a subi aucun changement de coloration. *La face palmaire de la main droite est crevassée*, surtout au niveau des doigts ; le pouce, en particulier, offre une crevasse large et profonde. Le petit doigt est maintenu à demi fléchi par une ankylose relative de l'articulation phalango-phalangienne ; un durillon, datant de plusieurs années, se voit sur la

face dorsale de ce doigt, au niveau de la jointure semi-ankylosée.

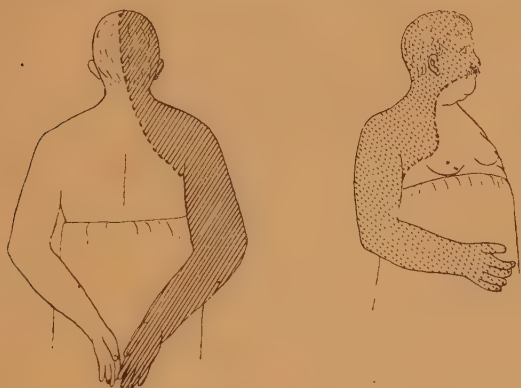
Le poignet droit est notablement plus gros que lors de l'examen précédent ; l'augmentation de volume porte surtout sur la région radiale, qui est tendue, saillante, pseudo-fluctuante. La mobilisation du pouce provoque des craquements au niveau de l'articulation carpo-métacarpienne. Pas de craquements dans le coude : quelques-uns dans l'épaule.

Si l'on prend symétriquement les dimensions des mains et des doigts, l'hypertrophie unilatérale droite, évidente à première vue, se précise. La circonférence de la main droite est sensiblement de 28 centimètres, celle de la main gauche de 25 centimètres. Aux doigts, c'est surtout la première phalange qui est augmentée de volume ; c'est au niveau de la partie moyenne de cette première phalange que nous avons fait porter notre mensuration de la circonférence des doigts, en ayant soin de mesurer exactement la même région du côté sain. Nous ne donnons pas les longueurs comparatives des doigts de chaque main ; elles sont absolument les mêmes des deux côtés, l'asymétrie ne porte que sur la grosseur des doigts.

Côté droit Côté gauche

Pouce.	9 cent.	8 cent.
Index.	9 cent.	8 cent.
Médus	9 cent.	7 cent. 1/2
Annulaire	7 cent. 3/4	7 cent.
Auriculaire	7 cent.	6 cent. 1/2

Pas d'asymétrie des pieds, normaux tous deux. *Aucun autre stigmate d'acromégalie* ni du côté du larynx ou de la voix, ni pour la langue, le maxillaire inférieur, les or-



La partie ombrée de la figure représente la zone de dissociation syringomyélique.

ganes génitaux. Aucune déformation du côté droit de la face par rapport au côté gauche.

Aucun stigmate quelconque d'hystérie.

La sécrétion sudorale est, paraît-il, diminuée du côté malade, dans le membre supérieur et la moitié droite de la tête. Les ganglions de l'aisselle droite semblent hypertrophiés, mais l'exploration est difficile et donne des résultats peu précis. On ne sent pas le ganglion épitrochléen.

Le tissu cellulaire sous-cutané du membre malade n'est pas épaissi ; le pincement de la peau, dans des régions homologues, donne des plis d'épaisseur sensiblement égale des deux côtés.

A la face, la peau desquasme légèrement au niveau de

la joue droite, et surtout du pavillon de l'oreille. Pas d'adénopathie cervicale.

« La sensibilité au contact persiste partout, mais le
« membre supérieur droit, la racine de ce membre sur le
« thorax (en gigot), le côté droit du cou, de la face, de la
« tête, sont insensibles à la douleur, au froid, à la chaleur.
« Le malade peut se brûler sans s'en apercevoir. »

D'une façon générale, la limite de la zone à sensibilité altérée est constituée par la ligne médiane du corps, ou, plus exactement, par une ligne située à quelques centimètres à droite de la ligne médiane. Dans le sens horizontal, la limite passe à deux travers de doigt au-dessus du mamelon, et, en arrière, à trois travers de doigt au-dessous de la saillie formée par l'épine de l'omoplate.

L'examen ophtalmoscopique a été pratiqué le 9 mars 1899 par M. Druault, chef du laboratoire de M. le professeur Panas, à l'Hôtel-Dieu.

Il a donné le résultat suivant :

Hypermétropie + 2 D.

Presbytie.

Pas d'autres troubles. Les deux yeux sont absolument égaux.

Mouvements des yeux normaux. Réflexes pupillaires normaux.

$V = 1.$

Pas de dyschromatopsie ; pas de rétrécissement du champ visuel.

Fond d'œil normal ; papilles rosées, de teinte plutôt uniforme.

Léger arc sénile cornéen.

Examen radiographique. — Nous avons fait radiographier le membre supérieur droit, le thorax avec les deux clavicules et les omoplates ; et sur un même cliché, pour avoir des dimensions comparables, les deux mains avec la partie inférieure de l'avant-bras. Les épreuves sont dues à M. Lacaille, chargé du service électrothérapeutique à la Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu.

Les résultats sont plus apparents et plus nets sur les clichés négatifs que sur l'image positive. Ce qui frappe d'abord c'est le peu d'augmentation de volume du système osseux de la main et de l'avant-bras du côté malade, relativement aux parties molles, qui sont très épaissies. Les os ont, par contre, à ce niveau, leur densité accrue ; ils laissent passer les rayons moins facilement, de sorte que, sur le cliché, ils paraissent raréfiés, tandis qu'en réalité, et c'est ce que montre l'épreuve positive, leur tissu est devenu plus compact.

De plus, sur toutes les épreuves portant sur la région, on trouve une production osseuse surajoutée au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus ; sur le bord radial de cette épiphyse, est implanté un ostéophyte, dont la pointe est dirigée en haut vers l'espace interosseux.

Enfin, ce qui est également très marqué, les différents os du carpe sont confondus en masse pour ainsi dire unique, dans laquelle on ne distingue plus qu'avec peine

les interlignes articulaires ; dans la région cubitale du carpe, la confusion est complète ; les interlignes se devinent dans la portion radiale. L'inverse se produit pour l'articulation du carpe avec les os de l'avant-bras : l'interligne demeure apparent au niveau du cubitus : il est presque impossible à retrouver au niveau du radius.

Les faces articulaires des doigts ont, de même, des limites beaucoup moins nettes du côté malade.

La radiographie montre, d'autre part, que les masses musculaires ne sont pas hypertrophiées ; par contre, entre l'aponévrose antibrachiale et la peau, on note une épaisseur de tissu cellulo-adipeux beaucoup plus considérable que le faisait prévoir la simple palpation du membre.

La clavicule droite est un peu plus grosse et plus dense que la clavicule gauche ; la même particularité s'observe sur l'omoplate du côté droit, surtout en ce qui concerne l'augmentation de densité du tissu osseux.

Le thorax présente la forme dite « en cloche », élargi à sa base, rétréci en haut. Les côtes sont symétriques et semblables des deux côtés.

Examen électrique. — La recherche des réactions électriques, au niveau des muscles et des nerfs du membre malade, a donné des résultats normaux.

OBSERVATION VI. — Chiromégalie gauche avec arthropathie du poignet du même côté. — Atrophie musculaire du bras gauche et de la main droite. — Scoliose, inégalité pupillaire, diminution de sensibilité douloureuse et de sensibilité thermique, etc. — HOFFMANN. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. III, Observ. XII.

Valentin Garecht, 35 ans.

Antécédents héréditaires. — Néant.

Antécédents personnels. — A des enfants bien portants.

Il y a huit ans, panaris douloureux au deuxième doigt de la main gauche avec raideur consécutive.

Chute sur l'épaule droite produisant arthrite.

Depuis quatre ans, gerçures des doigts et plis profonds aux deux mains.

En février 1890, chute sur la main gauche produisant gonflement du poignet qui a disparu sans laisser de traces.

A la Pentecôte 1890, inflammation phlegmoneuse de la main droite avec crevasses à la base du 2^e doigt. Douleurs peu accentuées.

Depuis le mois d'août, gerçures indolores aux deux mains. — Pas de troubles de sensibilité.

Etat actuel. — Léger degré de stupidité.

Pupilles inégales (droite plus grande) mais réagissant bien.

Scoliose dorsale à concavité gauche. Atrophie de l'épaule droite.

Cicatrices et plis profonds aux deux mains. — Doigts ankylosés et recourbés, suite de panaris. Quatrième et cinquième doigts gonflés, à la main gauche. — Gonflement du poignet gauche, liquide dans l'articulation ; corps mobile articulaire sur face dorsale.

Epiphyses des os de l'avant-bras épaissies. La température cutanée prise au-dessus du poignet gauche est plus élevée qu'à droite.

Le gonflement va jusqu'au milieu de l'avant-bras.

	Droite	Gauche
Contour de l'avant-bras au-dessus du poignet	27 ^{cm}	29 ^{cm}
Contour de l'avant-bras en son milieu	26,7	29,0
Poignet	18,2	27,8
Contour de la main, à l'exclusion du pouce	23,0	25,5
Largeur du poignet.	7,0	10,5

	Dernière phalange		Première phalange	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
Contour du pouce.	7 ^c ,6	7 ^c ,4	7 ^c ,8	8 ^c ,8
» du 2 ^e doigt	5,6	6,0	8,3	7,8
» du 3 ^e »	7,2	6,2	8,4	7,2
» du 4 ^e »	6,6	8,2	9,0	8,8
» du 5 ^e »	5,6	6,0	6,5	7,8

Atrophie du bras gauche:

Atrophie des muscles de la main droite.

Dg. R. dans l'hypothénar à droite.

Le nerf médian n'est pas excitable à gauche, probablement par suite de situation anormale.

Les réflexes des bras manquent.

Sensibilité. — Diminution de sensibilité douloureuse et de sensibilité thermique des deux côtés, à partir du bord du maxillaire inférieur jusqu'à la région inguinale.

Sensibilité tactile conservée.

Pas de troubles de coordination. Pas de troubles de sensibilité aux membres inférieurs.

Réflexes crémastériens manquent.

Réflexes plantaires et patellaires exagérés, surtout à gauche.

Sphincters normaux.

OBSERVATION VII. — Un cas de syringomyélie avec chiro-mégalie. — LUNZ. *Deutsch. Medical*, 13 octobre 1898, p. 651.

• Praskowja Iwanowa Kattkoff, âgée de 30 ans, entrée le 12 octobre 1897 dans le premier hôpital urbain.

Antécédents héréditaires. — Néant.

Antécédents personnels. — Santé parfaite jusqu'à 16 ans.

Elle eut alors des attaques d'épilepsie se répétant tous les trois mois jusqu'à 20 ans.

Réglée depuis 20 ans de façon irrégulière (une fois par an).

Il y a trois ans, douleurs au niveau du coude et du poignet droit accompagnées d'une sensation de froid.

En se chauffant, la malade se brûlait sans s'en apercevoir.

Elle remarqua que la main et le bras droits grossissaient tout en perdant de leur force.

Etat actuel. — Pas de température, — légère torpidité cérébrale.

Vision normale.

On remarque une hypertrophie de tout le membre supérieur droit, plus marquée à la main et aux doigts, comme suit :

	A droite	A gauche
Au creux de l'épaule . . .	40 ^{cm}	39 ^{cm}
Au milieu du bras	37	35,50
» de l'articulation		
du coude.	31	29
Au milieu de l'avant-bras	28	26,3/4
En avant de l'articulation		
carpométacarpienne . . .	22	18,3/4
Pourtour de la main à la		
base du gros doigt. . . .	23	26,3/4
Articulation métacarpophalan- giennne	19,5	18,50

Gros doigt 1 ^{re} phalange.	7,5	7,1/4
» 2 ^e phalange.	7,0	6,3/4
Index 1 ^{re} phalange (milieu)	7,1/4	7,0
» 2 ^e »	6,5	6,1/4
Medius 1 ^{re} phalange.	8,0	7,1/2
» 2 ^e »	7,1/4	6,3/4

Cette augmentation de volume est due à une hypertrophie de tous les tissus : os et parties molles.

Examen radiographique. — L'hypertrophie atteint les parties suivantes du squelette : apophyses styloïdes du radius et du cubitus, diaphyse du radius, articulations métacarpo phalangiennes et certaines phalanges.

Examen de la peau. — Eruption eczémateuse aux deux mains, à la poitrine et dans le dos.

La peau de la main droite est labourée par de grandes cicatrices provenant de brûlures anciennes.

Sensibilité. — Sensation de douleur et de froid dans les régions suivantes : cou, nuque, poitrine et deux membres supérieurs.

Sensibilité tactile et sens musculaire conservés.

Anesthésie doublée de thermo-anesthésie dans les régions citées plus haut. (La malade ne sent pas de différence entre 8° et 100°).

Parésie du membre supérieur droit. Force dynamométrique égale : à droite 15.

à gauche 24.

Réflexes diminués au membre supérieur droit.

Membres inférieurs normaux comme mouvement et sensibilité.

On note cependant à droite une exagération du réflexe patellaire.

Urines normales.

Organes génitaux atrophiés.

OBSERVATION VIII. — Macrosomie partielle avec troubles bulbaires. — SCHLESINGER, *Wiener. Klin.* 13 mai 1897, p. 445.

A. S., 19 ans, menuisier.

Antécédents héréditaires. — Néant.

Antécédents personnels. — A 12 ans, suite de refroidissement, indisposition caractérisée par fièvre, vomissements, céphalalgie, ayant duré deux semaines.

Début de la maladie actuelle en mai 1894 par : dyspnée et augmentation de volume de la main.

Etat actuel (le 30 décembre 1895). — Le squelette et les muscles sont bien développés.

La peau est de couleur normale.

La respiration mobilise également les deux côtés du thorax (18 mouvements par minute). Sifflement inspiratoire.

Thorax développé. Les 2^e et 3^e côtes du côté droit paraissent enfoncées, au niveau de leur insertion sternale, de toute l'épaisseur de la main.

Poumons. — Le droit ne dépasse que de deux travers de doigt l'angulus scapulæ. Il présente des râles de bronchite et un sifflement de *cornage en avant et en arrière*.

Cœur. — Limites normales. 2^e Bruit aortique légèrement accentué. Pouls radial plein, peu tendu, égal des deux côtés = 88.

Urines normales.

Examen de la gorge et du larynx. — Luette déviée à droite. Piliers moins tendus à gauche qu'à droite — Le diamètre de la glotte dans une inspiration paisible = 2^{mm}1/2.

Dans les mouvements de phonation, la corde vocale droite est peu mobilisée. La corde vocale gauche franchit la ligne médiane et se colle à celle de droite.

Dans une inspiration profonde les deux cordes vocales se rapprochent notablement et limitent un espace glottique de 1 millim., ce qui explique le sifflement signalé plus haut.

Vision intacte.

Ouïe, odorat, goût : intacts.

Facial intact ; la langue est mobile.

Réflexe patellaire exagéré à droite.

Sensibilité. — Sensibilité tactile normale pour le tronc.

Diminuée à droite : dans la partie inférieure de l'avant-bras tant en avant qu'en arrière ; à la plante du pied.

Diminuée à la partie antérieure des cuisses des deux côtés.

Sensibilité des muqueuses intacte.

Sensibilité thermique diminuée à droite au bras et à l'avant-bras. La face dorsale de la main droite a des sensations de froid. La face palmaire est à température normale.

Sensibilité à la douleur diminuée à droite dans le dos, sur la face dorsale de la main, sur tout l'avant-bras et toute la cuisse. Diminuée sensiblement dans la moitié gauche du corps, sauf le visage.

Musculature bien développée ; pas de traces d'atrophie.

Main droite beaucoup plus grosse que la gauche.
Cette hypertrophie est due au développement du squelette.

Dimensions : de la main droite, de la main gauche.

Poignet.	19 ^{cm}	17,1/2
Milieu du carpe	23,1/2	22
Articulation metacarpophalan- gienne	23,1/2	21
Pouce 1 ^{re} phalange.	8,1/4	7,3/4
Médus 1 ^{re} phalange.	7,12	7
Petit doigt 1 ^{re} phalange.	6,1/2	6
Petit doigt 2 ^e phalange	6	5,1/2

Les vertèbres cervicales sont douloureuses à la pression.

Léger degré de cypho-scoliose.

« Un an après cet examen, on apprend que le malade est
« bien portant et a repris son travail. »

N. B. En somme, on observe ici : l'hypertrophie régulière d'une main, la paralysie des deux cordes vocales, l'exagération unilatérale du réflexe rotulien, une cypho-

scoliose avec sensibilité à la pression de la colonne cervicale, des troubles passagers de sensibilité à la douleur et à la température.

Schlesinger ne croit pas à la syringomyélie pour les raisons suivantes : son malade ne présentait pas d'atrophie musculaire, les troubles de sensibilité ont été variables et passagers, ce qui ne cadre pas du tout avec la syringomyélie ; la paralysie passagère des deux cordes vocales n'a pas été accompagnée d'autres troubles bulbaires, ce qui n'est pas habituel non plus en matière de syringomyélie.

Il croit à un syndrome nouveau qu'il désigne sous le nom de : « Macrosomie partielle avec troubles bulbaires ».

OBSERVATION IX. — A case of Acromegaly combined with syringomyelia. — FREDERIK PETERSON (*Medical Record*, 23 septembre 1893).

Anne R., célibataire, 35 ans, se plaint depuis deux mois de faiblesse, anesthésie, etc.

Pas d'antécédents.

Examen. — On constate ce qui suit : la face est bouffie, le maxillaire inférieur est développé, *les mains sont très larges et trappues* en forme de battoirs. La malade déclare que depuis un an elle a remarqué ce développement considérable des mains, de la face et des pieds. On re-

marque, en outre, sur la *main gauche* de nombreuses ulcérations qui n'ont aucune tendance à disparaître. Les ongles sont courts, incurvés, minces, cassants et fendus :

Troubles de motilité. — Les doigts sont légèrement *fléchis*, les mains sont « *en griffe* ». Les mouvements possibles des doigts sont très lents.

Les muscles des épaules sont « atrophés, à un tel point » que les bras ne peuvent être soulevés sur la tête ».

« Scoliose légère par suite de l'affaiblissement de certains muscles spéciaux ».

Les muscles des cuisses sont raides particulièrement à gauche : la malade marche avec difficulté, ne peut monter en voiture ni gravir un escalier.

Le genou gauche est faible et porté à se fléchir.

La malade peut se tenir sur les talons et les orteils, ce qui prouve que les fléchisseurs et les extenseurs du pied sont normaux.

Dans quelques muscles, ainsi qu'on a pu le voir rapidement au niveau des insertions cubitales, on a trouvé une partielle Dg.R.

Vision. — Les paupières des deux côtés sont un peu tombantes ; mais il n'y a pas de ptosis prononcé. Les deux yeux présentent du nystagmus rotatoire. Les pupilles sont rétrécies et paresseuses (la réaction à droite est imperceptible, à gauche elle fait défaut).

Réflexes. — Les réflexes du poignet, du coude, sont abolis des deux côtés. Le réflexe patellaire est notablement

diminué à gauche ; mais il est exagéré à droite. Pas de trépidation épileptoïde.

La malade a de la difficulté à retenir son urine.

La respiration est superficielle. Visible gêne de la déglutition.



Rayures : zone d'amalgésie et de thermoanesthésie. Pointillé : zone d'hypercryalgésie.

Sensibilité. — « Disparition complète de la sensibilité à « la douleur et à la température à gauche » : dans toute la main, à l'avant-bras, au bras, au niveau de l'épaule et sur le côté de la nuque. Visible anesthésie tactile dans la main et les doigts gauches..

« Hypercryalgésie occupant toute la jambe gauche et
« s'étendant à une certaine distance au-dessus de la cuisse
« et de la hanche. A ce niveau, les sensibilités au tact, à la
« douleur et à la température sont intactes ; mais un froid
« intense ou modéré produit une douleur que la malade
« compare à celle d'une brûlure. On lui bande les yeux et
« plusieurs tubes à essai renfermant de l'eau froide et de
« l'eau chaude sont successivement appliqués. A chaque
« contact d'un tube froid, la malade se retire brusquement
« en criant : C'est chaud, ça brûle !

« Le 4 août 1893, la malade a succombé à des troubles
« bulbaires. Opposition formelle fut faite à l'autopsie. »

Maixner (*Neurologisches Central Blatt*, 1897).

« Maixner mentionne quelques particularités observées
« dans plusieurs cas de syringomyélie. Il s'agissait dans
« deux cas de chiromégalie sur un côté, etc... »

CONCLUSIONS

I. — La syringomyélie localise aux membres, et le plus souvent aux membres supérieurs, parallèlement aux troubles trophiques et sensitifs : des hypertrophies terminales (chiromégalie) ou segmentaires, ressemblant beaucoup à l'acromégalie.

II. — Ces hypertrophies atteignent à la fois, mais inégalement, le squelette et les parties molles.

III. — Elles diffèrent de l'acromégalie vraie : par leur évolution, leur localisation, l'absence de stigmates acromégaliques ; et surtout par leur coïncidence avec le syndrome syringomyélique.

IV. — Ces hyperthrophies reconnaissent certainement une origine médullaire et sont peut être liées à une altération de la substance grise centrale.

Vu :

Le Président de la thèse,

RAYMOND.

Vu le doyen :

BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le vice-recteur de l'Académie de Paris.

GRÉARD.



INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

CHARCOT et BRISSAUD. — Progrès Médical, 24 janvier 1891, n° 4, p. 73.

P. MARIE. — Bulletin de la Société médicale des hôpitaux, 6 avril 1894, p. 221.

CHANTEMESSE. — Progrès Médical, 27 avril 1895, n° 17, p. 273.

CHAUFFARD et GRIFFON. — Revue Neurologique, 15 mai 1899, n° 9, p. 349.

HOLSCHEWNIKOFF et REKLINGAUSEN. — Virchows Archiv. 1890, t. CXIX, p. 10.

PETERSON. — Medical Record, 23 septembre 1893, t. XLIV, p. 391.

SCHLESINGER. — Wiener Klin. Wochensh, 13 mai 1897, n° 19, p. 445.

HOFFMANN. — Deutschs Zeitschrift, für Nervenkeilkunde t. III, obs. XII.

MAIXNER. — Neurologistes Central Blatt, 1897, p. 867.

LUNZ. — Deutsche médical, 13 octobre 1898, p. 651.

QUCYRAT et CHRÉTIEN. — Presse médicale, 21 décembre 1897, n° 106, p. 379.

DEJERINE et MIRAILLÉ. — Archives de physiologie, 1895,
p. 11.

BRUHL. — Thèse de Paris, 1890.

CHARCOT. — Mardis de la Salpêtrière, 1889.

MORVAN DE SANILIS. — Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie 1883, p. 580, 590, 624, 722.

GOMBAULT. — Revue Neurologique 1893, p. 378.

DE SOUZA-LEITE. — Thèse de Paris, 1890.

